



ALTA COMPLEJIDAD EN RED

Hospital El Cruce

humanizado

Dr. Néstor Carlos Kirchner

ORBITOPATÍA POR IgG4: REPORTE DE UN CASO

España Camila, Reascos Gonzalez Liseth Carolina, Arrieta Gómez Libardo,
Cortes Peña Javier, Suzuki Ichiro.

Los autores declaran no tener conflicto de interés

Servicio de Diagnóstico y Tratamiento por Imágenes

Florencio Varela - Buenos Aires - Argentina

Contacto: camiespana96@gmail.com

2024

ORBITOPATÍA POR IgG4: REPORTE DE UN CASO

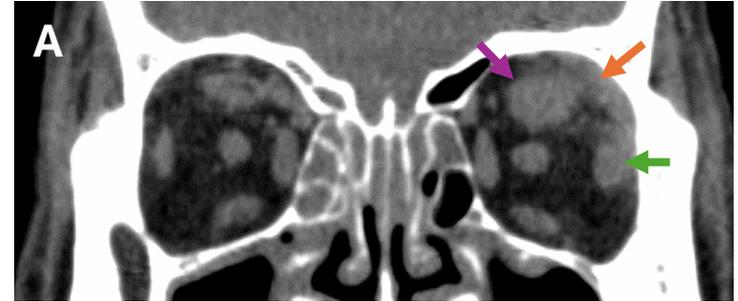
CASO CLÍNICO:

Paciente masculino de 50 años con cuadro de dos años y medio de evolución de edema ocular bilateral alternante, proptosis dolorosa y diplopía. La afectación comenzó en la órbita izquierda (imágenes **A** y **B**) y luego de unos meses presentó las mismas manifestaciones de forma bilateral.

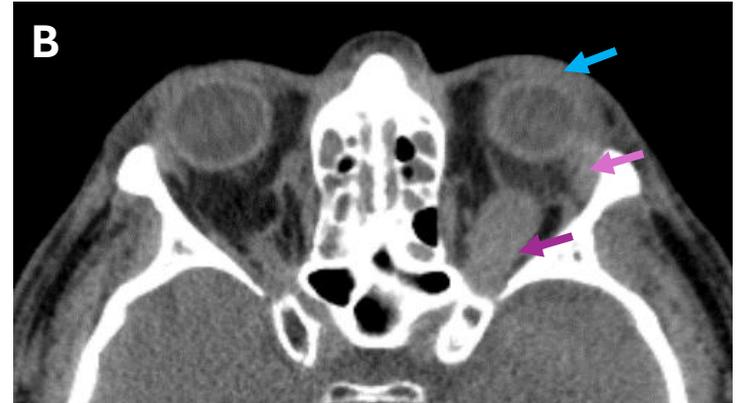
Biomicroscopía:

- Edema bipalpebral y subciliar bilateral.
- Múltiples áreas parcheadas de color rosa asalmonado en la conjuntiva.
- Fibrosis en el sector temporal.

Laboratorio: IgG >1600 mg/dL y perfil tiroideo normal.



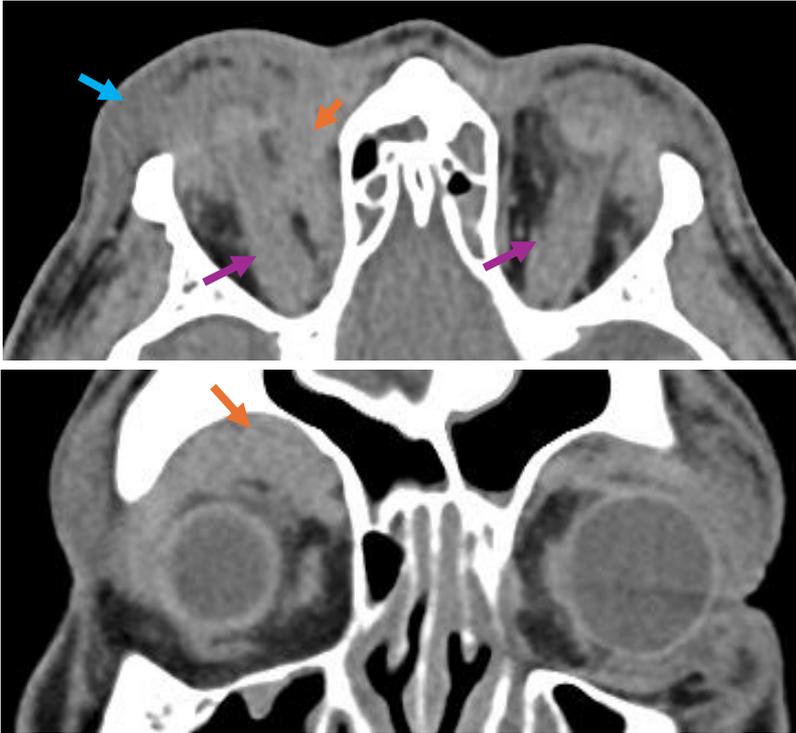
TC órbita coronal sin cte: engrosamiento MRS (→) y MRE (→), con densidad PB intra y extra-conal (→).



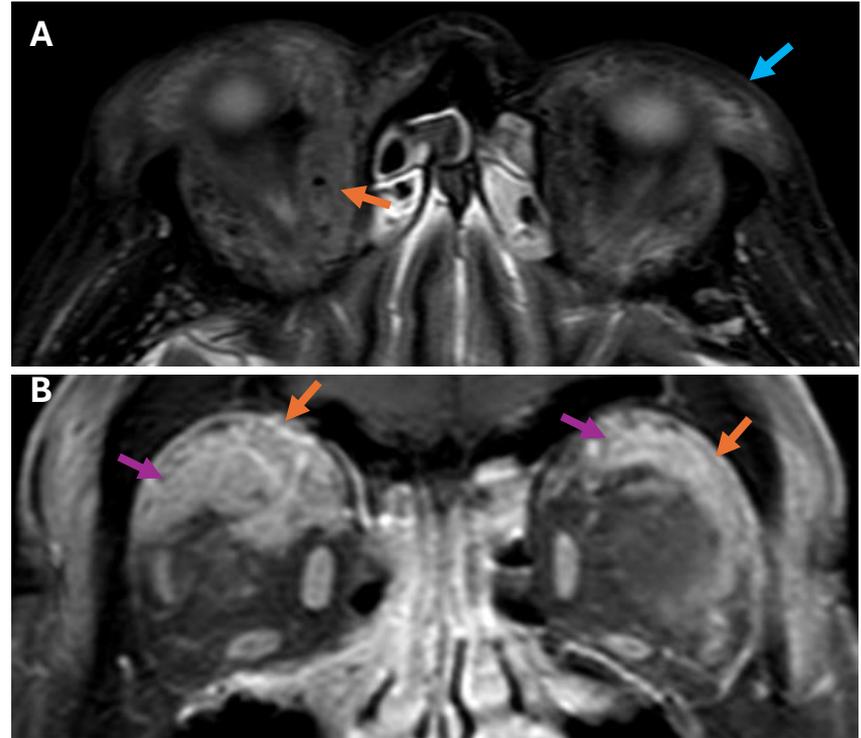
TC órbita axial sin cte: edema PB pre-septales (→) y glándula lacrimal (→). MRS engrosado (→).

ORBITOPATÍA POR IgG4: REPORTE DE UN CASO

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS:



TC órbita sin contraste: cortes axial y coronal que muestran engrosamiento MRS bilateral (→), con componente de PB intra y extraconal a predominio derecho (→) y edema preseptal (→).



A) RM órbita axial: secuencia T2 en donde se observa edema preseptal (→), y de los espacios intra y extraconal (→). Proptosis derecha.

B) RM órbita coronal: secuencia T1 con gadolinio, que muestra realce de MRS (→) y tejido de partes blandas en espacio intra y extraconal (→) predominio derecho.

ORBITOPATÍA POR IgG4: REPORTE DE UN CASO

DISCUSIÓN:

La orbitopatía por IgG4 hace parte de un síndrome sistémico que se presenta predominantemente en hombres entre los 50-60 años. En el 68% de los casos la afectación es bilateral. Clínicamente se presenta con dacrioadenitis generalmente bilateral, miositis orbitaria, edema palpebral y efecto de masa, proptosis dolorosa, xeroftalmia, diplopía o restricción de movimientos oculares y disminución de la agudeza visual.

El abordaje diagnóstico es mediante TC o RM, observándose engrosamiento de los músculos extraoculares (externos), con respeto del tendón anterior y ambas glándulas lacrimales. Puede haber edema preseptal y del conducto nasolagrimal. En nuestro paciente se pudieron visualizar todos los hallazgos descritos.

Los diagnósticos diferenciales son el linfoma B, la oftalmopatía de Graves y el pseudotumor inflamatorio, por lo que es fundamental la biopsia para confirmarlo y excluir enfermedad maligna. En este caso se realizó estudio histopatológico correspondiente determinando la asociación con IgG4, con una relación IgG4/ IgG mayor a 40%.

El tratamiento se realiza con corticoesteroides a altas dosis y/o inmunomoduladores, en nuestro paciente se usaron los primeros, con buena respuesta y pronóstico favorable.

ORBITOPATÍA POR IgG4: REPORTE DE UN CASO

CONCLUSIÓN:

La orbitopatía por IgG4 es una entidad nueva, subdiagnosticada, considerada como una enfermedad "imitadora", por lo que el abordaje imagenológico ayuda a descartar otras posibles causas y encaminar el manejo integral en pacientes adultos con proptosis.

BIBLIOGRAFÍA:

1. John H. Stone. Published February 9, 2012. IgG4-Related Disease. N Engl J Med 2012;366:539-551|DOI: 10.1056/NEJMra1104650.
2. Diagnostic Imaging Head & Neck – Hamilton 4ta Ed.
3. IgG4-related Disease from Head to Toe. RSNA, 2015. Published online 10.1148/rg.357150066
4. R. Rachwani-Anil. Enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática. DOI: 10.1016/j.oftal.2021.05.001.
5. Oscar Ardila-Suarez. Publicado el 18 de junio del 2016. Enfermedad relacionada con IgG4: revision concisa de la literatura.
6. Tooley AA, Salomao DR, Bradley EA, Garrity JA. Distinguishing IgG4-Related Ophthalmic Disease From Graves Orbitopathy. (2019) Ophthalmic plastic and reconstructive surgery. 35 (2): 170-176. [doi:10.1097/IOP.0000000000001201](https://doi.org/10.1097/IOP.0000000000001201) - Pubmed.